FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1914 **THÈSE** N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Arakel OHANIANZ

Ancien externe des hôpitaux de Paris.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA TRANSPARENCE CRANIENNE

Président : M. Pierre MARIE, *Professeur.*

PARIS

LE FRANÇOIS, LIBRAIRE

9 ET 10, RUE CASIMIR-DELAVIGNE

1914

Faculté de Médecine de Paris

LE DOYEN : M. LANDOUZY

PROFESSEURS :	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie biologique et Chimie générale	DESGREZ
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	WIDAL, TEISSIER
Pathologie chirurgicale	LEJARS
Anatomie pathologique	Pierre MARIE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	Auguste BROCA
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	N.
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LETULLE
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	DEBOVE, LANDOUZY, GILBERT, CHAUFFARD
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	Gilbert BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	DEJERINE
Clinique chirurgicale	DELBET, QUENU, N., HARTMANN
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BAR, COUVELAIRE, RIBEMONT-DESSAIGNE
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN
Hygiène clinique de la 1re enfance	MARFAN.

Agrégés en exercice

MM.			
ALGLAVE	GUILLAIN	LOEPER	ROUSSY
BERNARD	JEANNIN	MAILLARD	ROUVIERE
BRANCA	JOUSSET (A.)	MOCQUOT	SAUVAGE
BRUMPT	LABBE (Henri)	MULON	SCHWARTZ
CAMUS	LAIGNEL-LAVASTINE	NICLOUX	SICARD
CASTAIGNE	LANGLOIS	NOBECOURT	TANON
CHAMPY	LECENE	OKINCZYC	TERRIEN
CHEVASSU	LEMIERRE	OMBREDANNE	TIFFENEAU
DESMAREST	LENORMANT	RATHERY	VILLARET
GOUGEROT	LEQUEUX	RETTERER	ZIMMERN
GREGOIRE	LEREBOULLET	RIBIERRE	
GUENIOT	LERI	RICHAUD	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

Hommage de piété filiale et de profonde reconnaissance.

A MA MÈRE

Hommage de tendresse et de respect.

A MES FRÈRES

A MES SŒURS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE MARIE

Professeur à la Faculté de médecine de Paris,
Membre de l'Académie de médecine.

Hommage respectueux pour le grand honneur qu'il nous a fait, en acceptant la présidence de notre thèse.

A la Mémoire de mon Maitre

Monsieur le Professeur Félix TERRIER

Pour l'accueil paternel qu'il nous fit dans son service au début de nos études médicales, et dont nous gardons un souvenir reconnaissant.

A la Mémoire vénérée de mon très cher Maitre

Monsieur le Professeur Paul SEGOND

Pour les deux inoubliables années passées dans son service de la Salpêtrière. Nous sommes heureux de rendre ici hommage à sa grande valeur chirurgicale et à son infinie bonté, dont nous garderons toujours un souvenir ému.

A la Mémoire de mon Ami regretté

Monsieur Ovakim MOUGOUNIAN

Du Conservatoire national de musique de Paris.

A MON TRÈS CHER MAITRE

MONSIEUR LE CHIRURGIEN THIERRY DE MARTEL

Ancien Chef de clinique de la Faculté de médecine de Paris.

Pour l'amitié qu'il nous témoigna et les excellents conseils qu'il nous donna pendant les quatre années durant lesquelles nous eûmes le bonheur d'être son assistant.

A MON EXCELLENT AMI

MONSIEUR DÉMÈTRE TURNESCO

Interne des Hôpitaux de Paris.

A mon Maitre et Ami

Monsieur le Docteur Charles CHATELIN

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris.

A Madame Charles CHATELIN

Interne des Hôpitaux de Paris.

Nous adressons nos meilleurs remerciements pour sa collaboration précieuse au cours des expériences qui nous ont permis de mener à bonne fin le présent ouvrage.

A mes Amis

Mademoiselle Nica CAÏRA,

Monsieur Philippe CHATELIN,

Interne des Hôpitaux de Paris.

Monsieur Nicolas TURNESCO,

Monsieur Constantin TURNESCO.

A Mademoiselle Marguerite BABAÏAN

Hommage respectueux.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

1906-1907. — MM. le Professeur F. TERRIER (*in memoriam*), à la clinique chirurgicale de la Pitié.

— le Professeur agrégé ANTONIN GOSSET.

1907-1908. — le Professeur QUÉNU, à la clinique chirurgicale de Cochin.

— le Professeur agrégé PIERRE DUVAL.

— le Professeur agrégé LOUIS RENON, médecin de la Pitié.

Externat.

1908-1909. — MM. le Professeur PAUL SEGOND (*in memoriam*), à la clinique chirurgicale de la Salpêtrière.

1909-1910. — le Docteur ED. ENRIQUEZ, médecin de la Pitié.

— le Professeur agrégé MARCEL LABBÉ, médecin de la Charité.

1910-1911. — le Professeur agrégé P.-E. LAUNOIS (*in memoriam*), médecin de Lariboisière.

1911-1912. — le Professeur PAUL SEGOND (*in memoriam*), à la clinique chirurgicale de la Salpêtrière.

1912-1913. — le Professeur agrégé H. RIEFFEL, chirurgien de l'hôpital Saint-Louis.

A MES AUTRES MAITRES

MM. le Professeur agrégé LEPAGE; L. FOURNIER, médecin des hôpitaux; Professeur agrégé P. ALGLAVE; Professeur agrégé DESMAREST, chirurgien des hôpitaux; Docteur FERNAND LEMAITRE, oto-rinho-laryngologiste des hôpitaux; Docteur SAUVÉ; Docteur BERGER; Docteur GEORGES KUSS, prosecteurs à la Faculté de médecine de Paris; Docteur HARVIER, chef de clinique à la Faculté de médecine de Paris.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

TRANSPARENCE CRANIENNE

INTRODUCTION

L'étude de la recherche de la transparence crânienne que nous entreprenons ici, présente à notre point de vue un triple intérêt. Cliniquement, c'est un signe souvent précieux pour poser un diagnostic, il indique l'étendue des lésions cérébrales, ce qui permet d'en préciser le pronostic ; enfin dans certaines conditions particulièrement favorables, il nous fournit même des indications pour la marche à suivre au cours d'une intervention opératoire.

La transparence crânienne, telle que nous allons la décrire, est assez fréquente dans les affections crâniennes du nourrisson et du jeune enfat; il nfaut pour s'en apercevoir la rechercher en principe et d'une façon systématique, sur les enfants présentant, ou susceptibles de présenter, une affection cérébrale telle que L'HYDROCÉPHALIE DANS SA FORME MACROCÉPHALIQUE OU

MICROCÉPHALIQUE, L'ANENCÉPHALIE HYDROCÉPHALIQUE DE CRUVEILHIER OU L'ANENCÉPHALIE SANS HYDROCÉPHALIE.

Sans avoir la prétention d'exagérer outre mesure l'importance de ce phénomène, il nous semble cependant que ce moyen de diagnostic, assez récent et peu connu, ne soit pas dépourvu de tout intérêt, et, vu la simplicité de sa recherche, nous nous permettons de donner le conseil de la pratiquer toutes les fois qu'un enfant présente des troubles nerveux relevant d'une affection cérébrale.

Quoi qu'il en soit, la valeur de ce signe et sa signification ne sont pas les mêmes dans les affections principales : hydrocéphalie et anencéphalie, dans lesquelles on est amené à l'observer.

Dans l'hydrocéphalie sa valeur est variable suivant qu'il s'agit d'hydrocéphalie macrocéphalique ou d'hydrocéphalie dans sa forme microcéphalique.

En effet, dans le premier cas, ce signe observé déjà depuis fort longtemps ne présente qu'un intérêt minime, puisque le diagnostic s'impose dès que l'on est en face d'un enfant ayant une tête volumineuse et le faciès hydrocéphalique tout à fait caractéristique. Dans l'hydrocéphalie microcéphalique au contraire, plus fréquente qu'on ne le croirait, où le plus important des symptômes, la macrocéphalie, manque, la constatation de la transparence crânienne serait de très grande valeur.

C'est le cas qui se trouve réalisé dans l'observation de Strasburger (obs. VI), la première de toutes, celle qui permit à cet auteur de décrire la transparence dans

laquelle, malgré l'absence de macrocéphalie, la transparence crânienne permit de porter le diagnostic d'une forte dilatation ventriculaire, fait confirmé à l'autopsie.

C'est dans ces formes d'hydrocéphalie que la transparence rend de réels services, puisqu'elle nous montre l'endroit précis où l'écorce cérébrale est particulièrement amincie, et par conséquent l'endroit où en ponctionnant ou bien en drainant le ventricule latéral on produit le minimum de lésions cérébrales.

Dans l'anencéphalie hydrocéphalique de Cruveilhier, ainsi que dans l'anencéphalie sans hydrocéphalie, la présence de la transparence crânienne est un bon moyen de diagnostic, et permet presque à coup sûr de séparer cette affection d'autres nombreuses affections, ayant les mêmes caractères cliniques, mais n'ayant pas la même gravité. On sait en effet « combien il est difficile parfois de préciser la nature et l'étendue des lésions de l'encéphale dans les états de rigidité spasmodique de la première enfance, et cliniquement on se contente le plus souvent de porter le diagnostic de maladie de Little ou de sclérose cérébrale infantile » (Ch. Chatelin) (1).

D'ailleurs ce signe permet non seulement de faire le diagnostic pour ainsi dire passif de l'anencéphalie, mais aussi il nous permet de préciser l'étendue et la gravité des lésions encéphaliques, alors que souvent par les caractères cliniques mêmes de l'affection on était bien loin de les soupçonner, et constitue ainsi, en même temps qu'un signe de diagnostic, un bon moyen

(1) *Journal médical français*, 15 mai 1914.

par lequel on peut préciser la gravité de la lésion et par suite d'établir son pronostic, toujours grave et utile à connaître tant dans la clientèle hospitalière que privée.

C'est en présence d'un cas de ce genre que pour la première fois, dans le service du professeur Pierre Marie, à l'hôpital de la Salpêtrière, nous eûmes l'occasion de voir pratiquer la recherche de la transparence crânienne, par notre maître le docteur Ch. Chatelin.

Il s'agissait d'un enfant de six mois (obs. II) présentant une rigidité spasmodique permanente des 4 membres, avec un tour de tête de 43 centimètres (1), sans aucune malformation crânienne. Le cas était embarrassant, mais en tout cas ne semblait présenter en apparence aucune gravité. Il n'y avait aucune raison pour porter le diagnostic d'anencéphalie, d'un pronostic pourtant si fâcheux. A l'éclairage, nous fûmes surpris de la présence d'une transparence étendue du crâne ; il n'y avait pas de doute, on était bien en présence d'un enfant anencéphal. Ce fait fut confirmé d'ailleurs à l'autopsie.

C'est la constatation de la valeur de ce signe qui nous donna l'impression de son importance clinique et qui nous décida dans le choix du sujet de notre thèse.

(1) Normal à cet âge de 42 cm. 7.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Le phénomène de la transparence crânienne n'est pas, à proprement parler, une découverte récente.

On comprend qu'une manifestation aussi évidente que la transparence crânienne au cours d'une hydrocéphalie congénitale interne, avec macrocéphalie intense, ayant considérablement aminci, non seulement les parois cérébrales, mais aussi les parois crâniennes, ait depuis fort longtemps frappé l'attention des cliniciens.

Aucun d'entre eux cependant ne paraissait attribuer à ce signe une importance clinique même minime, et ils ne le citaient qu'à titre de simple curiosité, au cours de l'hydrocéphalie congénitale interne, avec une macrocéphalie particulièrement volumineuse, chez de très jeunes enfants, chez lesquels l'autopsie montrait d'ailleurs une minceur extrême de l'écorce cérébrale.

L'absence de tout dispositif spécial pour rechercher ce phénomène, qu'ils se contentaient d'observer en

regardant simplement le crâne de l'enfant exposé directement au jour, montre bien le peu d'importance qu'ils y attachaient. Et même lorsqu'ils constataient une transparence, ils se contentaient de la mentionner sans en tirer aucune conclusion d'ordre pratique.

D'autre part ils ne la cherchaient pas d'une façon systématique, si bien qu'elle passa totalement inaperçue dans les hydrocéphalies à macrocéphalie moyenne et dans les formes microcéphaliques de l'hydrocéphalie, enfin et surtout dans l'anencéphalie. C'est précisément dans ces derniers cas que sa recherche systématique nous a paru fournir de précieux renseignements.

Le premier qui rendit cette recherche véritablement clinique et en tira des conclusions d'ordre pratique fut Strasburger, qui en 1901 (1), en examinant dans une chambre noire la transparence du crâne d'un enfant de 3 mois, présentant une hydrocéphalie modérée, tour de tête à peine de 42 centimètres (2), fut frappé par la clarté qu'il remarqua dans les régions frontale, pariétale, et occipitale, et qui apparaissait même au niveau du conduit auditif.

La publication de cette observation attira l'attention des médecins sur cet intéressant phénomène et Bokay, à partir de cette date, le rechercha systématiquement chez tous les enfants atteints d'hydrocéphalie congénitale interne, et publia une première série de 3 observations (3).

(1) *Deutch. med. Wochenschrift*, n° 6, p. 294, 1910.
(2) Normal à cet âge : 41 cm.
(3) *Wiener klinische Wochenschrift*, n° 22, 1910.

De ces 3 observations il tirait la conclusion que le signe de la transparence crânienne, joint à l'hypertension du liquide céphalo-rachidien à la ponction lombaire, à l'élargissement des fontanelles et à la béance des sutures, constitue un des meilleurs signes, permettant d'affirmer une hydrocéphalie chez un petit malade présentant un crâne de dimensions sensiblement normales.

Un nouvel article publié par Bokay dans le *Jahrbuch für Kinderheilkunde* (1) résume ses dernières recherches sur la transparence crânienne et il y apporte une nouvelle série de 12 observations.

Tout récemment le docteur Ch. Chatelin rechercha pour la première fois en France, dans le service du professeur Pierre Marie, la transparence crânienne et le premier attira l'attention sur sa constatation au cours de l'anencéphalie. Il publia dans le *Journal médical français* (2) deux fort intéressantes observations.

Ce sont ces différentes publications qui nous ont guidés dans le présent travail.

(1) *Jahrbuch für Kinderheilkunde*, Bd. 78, p. 426, 1913.
(2) *Journal médical français*, 15 mai 1914.

CHAPITRE DEUXIÈME

TECHNIQUE DE LA RECHERCHE DE LA TRANSPARENCE CRANIENNE

La technique de la recherche de la transparence crânienne est fort simple, et ne nécessite aucune instrumentation spéciale.

Il est indispensable cependant de disposer d'une chambre noire. A la suite des examens, toujours plus fréquents, du fond de l'œil, tous les services modernes de médecine générale possèdent à l'heure actuelle une chambre noire. Dans la pratique privée il sera également facile de trouver ou d'aménager rapidement une chambre noire.

En ce qui concerne le moyen d'éclairage, toutes les sources lumineuses artificielles, un bec Auer, une simple ampoule électrique peuvent à la rigueur suffire. Nous conseillons cependant, comme moyen assez pra-

tique, de se servir d'une puissante lampe électrique de poche, qui présente le double avantage d'être portative et d'un maniement facile. Dans certains cas cependant, surtout en présence d'une hydrocéphalie avec une faible transparence, la lampe électrique de poche, aussi puissante qu'elle soit, peut ne pas suffire; il est bon alors de recourir à une simple ampoule électrique de 25 ou même de 50 bougies, reliée à une prise de courant par un fil souple et suffisamment long.

Quoi qu'il en soit, qu'il s'agisse d'une lampe électrique de poche ou d'une ampoule électrique ordinaire, il est bon, croyons-nous, d'envelopper partiellement la source lumineuse dans du papier noir, papier de radiographie par exemple, plié en 2 ou mieux en 4 épaisseurs, de manière à empêcher la diffusion des rayons lumineux dans la chambre, et surtout tout reflet anormal autour de la tête, et faire croire à tort à une transparence limitée du crâne. D'autre part, comme la quantité de chaleur dégagée par les ampoules électriques est toujours considérable, nous conseillons de ne pas appliquer l'ampoule à même la peau, ce qui pourrait amener des brûlures du cuir chevelu, mais de faire dépasser de quelques centimètres le bord du papier noir. En usant de ce procédé on a le double avantage d'éviter le contact direct de l'ampoule, ce qui est toujours désagréable, et d'empêcher le rayonnement secondaire qui pourrait ainsi fausser notre examen.

L'examen du crâne lui-même ne présente aucune difficulté. Un aide est indispensable.

L'aide sera assis et tiendra l'enfant sur ses genoux,

debout tout emmailloté s'il s'agit d'un nourrisson, assis si l'enfant est plus âgé.

L'examinateur se placera en face; de la main gauche il fixe la tête de l'enfant, pendant que de la main droite il promène la lampe, graduellement et méthodiquement dans tous les sens, explorant toutes les régions du crâne.

Pour pratiquer une exploration systématique, on placera d'abord la tête de l'enfant de profil, la face tournée à gauche de l'examinateur, on éclairera de droite à gauche, c'est-à-dire appliquant la lampe sur le côté droit on examinera le côté gauche du crâne. On changera ensuite de position, en priant l'aide de tourner l'enfant dans le sens opposé; on appliquera dès lors l'éclairage de gauche à droite pour examiner le côté droit du crâne. Pour l'examen de la transparence de la région antérieure, on place l'enfant face à l'examinateur et on applique la lampe sur la paroi postérieure du crâne : c'est le transéclairage dorso-ventral ou d'arrière en avant.

Au contraire, pour examiner la région postérieure du crâne on place l'enfant dos à l'examinateur en appliquant la lampe sur la région frontale : c'est le transéclairage ventro-dorsal ou d'avant en arrière.

C'est en pratiquant une exploration aussi méthodique, que l'on peut être assuré d'avoir examiné le crâne sur toute sa circonférence, elle comprend par conséquent 4 temps ou positions, *deux positions latérales* : *transéclairage de gauche à droite*, *une position* d'avant en arrière ou *transéclairage ventro-dorsal*, et enfin *une*

position d'arrière en avant ou *transéclairage dorso-ventral*.

Nous insistons sur ces différents termes, ce sont en effet ceux que nous aurons souvent l'occasion d'employer dans le présent travail.

CHAPITRE TROISIÈME

ASPECT D'UNE TRANSPARENCE CRANIENNE VARIÉTÉS DE TRANSPARENCE

Aspect d'une transparence crânienne.

L'aspect de la transparence, à l'examen du crâne, est des plus variables, dans son *intensité* et dans son *étendue*.

Le type le plus complet est réalisé par la transparence totale, c'est elle que nous prendrons comme type de description.

Une transparence est caractérisée objectivement par une lueur rouge apparaissant du côté opposé de la source lumineuse. Sur cette lueur rouge plus ou moins intense, plus ou moins étendue suivant le cas et suivant la variété de la transparence, se dessine nettement en réseau foncé et sinueux les sinus et les veines de gros et moyens calibres.

Quand on examine attentivement une transparence, on aperçoit au milieu d'une zone relativement claire, des points légèrement plus foncés, transparents cependant,

correspondant aux points d'ossification. De même des lignes plus foncées, souvent opaques, indiquent le trajet des sutures crâniennes, lorsque celles-ci ne sont pas écartées, béantes, ainsi que l'on peut voir dans l'anencéphalie, ou dans les hydrocéphalies microcéphaliques.

Quelquefois au cours de très grandes transparences, on peut voir celle-ci atteindre le fond du conduit auditif, ou encore exister au niveau du fond de la cavité orbitaire, plus rarement au niveau des pupilles.

Enfin il convient de signaler que le cervelet est absolument opaque, et la région occipitale inférieure au cours de la recherche est complètement noire, sauf bien entendu, dans les cas où une grande hypertension crânienne refoule le cervelet fortement en bas dans le trou occipital, vers le canal rachidien.

Variétés de transparence.

Il existe plusieurs variétés de transparence suivant son *intensité*, et suivant son *étendue*.

1° Suivant l'intensité, on peut dire que celle-ci peut être *forte*, la région étant particulièrement claire ; elle peut être *moyenne* ; ou bien la transparence est difficile à dépister, il faut dans ces cas examiner attentivement les malades, et à plusieurs reprises, et ce n'est qu'après plusieurs examens que l'on peut affirmer la présence d'une *faible transparence* crânienne.

2° Suivant l'étendue. — Tout d'abord une première division s'impose entre : les *transparences totales* d'une part (voir fig. 1 à 4), où tout le crâne se laisse complè-

tement traverser par les rayons lumineux, dans tous les sens (dans tous les cas d'anencéphalie et dans les grandes hydrocéphalies) et les *transparences partielles* d'autre part, où une partie limitée du crâne seule apparaît claire.

Celles-ci comportent elles-mêmes plusieurs variétés :

a) *Hémitransparences.* — D'une façon générale, l'hémitransparence est la traduction d'une absence totale, ou plutôt d'un amincissement extrême de la substance cérébrale par une dilatation ventriculaire intense, de la moitié du contenu crânien, celle-ci considérée dans sa moitié sagittale, *hémitransparence droite* ou *gauche*, ou dans sa moitié antéro-postérieure *hémitransparence antérieure* ou *postérieure*.

A l'examen, une hémitransparence gauche ou droite, par un transéclairage latéral, apparaîtra comme une lueur rouge étendue d'avant en arrière de la région frontale à la région occipitale (obs. XIV, fig. 12).

Le même crâne, par un transéclairage antéro-postérieur, en plaçant la lampe en arrière, ne présentera une transparence que dans la moitié de la région frontale (obs. XVIII, fig. 17 et 18); au contraire, en plaçant la lampe en avant, c'est la moitié de la région occipitale, qui présentera une transparence (obs. XVI, fig. 16).

De même à l'examen d'une hémitransparence antérieure ou postérieure, par un transéclairage antéro-postérieur, lampe en avant (position ventro-dorsale) ou lampe en arrière (position dorso-ventrale), toute la région antérieure (obs. XV, fig. 13-15) ou toute la région postérieure apparaîtra claire. Au contraire, par un transéclairage latéral, on n'observera une transparence

que dans la moitié du côté latéral, en avant dans la région fronto-pariétale (obs. XV, fig. 13-15) s'il s'agit d'une hémitransparence antérieure, en arrière dans la région pariéto-occipitale, dans le cas d'une hémitransparence postérieure (obs. XIX, fig. 20).

b) *Transparences localisées*. — Ce sont des transparences très limitées, siégeant sur une région quelconque du crâne, d'étendue très variable, d'une pièce de 5 francs à celle d'une paume de main, parfois davantage.

Elles peuvent être bilatérale et symétrique (obs. XIII, fig. 10, 11), ou unique (obs. XXI, fig. 19). Elles traduisent un amincissement localisé de la substance cérébrale au cours de l'hydrocéphalie congénitale interne.

c) *Transparences spéciales*. — Dans certains cas rares, au cours d'une transparence crânienne très intense et très étendue, on peut voir celle-ci siéger aussi au niveau du *conduit auditif externe* (obs. V, VI, X, XVIII, fig. 5, 7, 18), au niveau de la *cavité orbitaire* (obs. XII et XIII, fig. 8 à 11), enfin *la transparence des pupilles* est beaucoup plus rare, une seule pupille (obs. XVIII, fig. 17) ou bien les deux pupilles (obs. XII, fig. 8, 9).

Nous n'avons pas encore eu l'occasion d'observer nous-même *ces transparences spéciales,* mentionnées par Bokay.

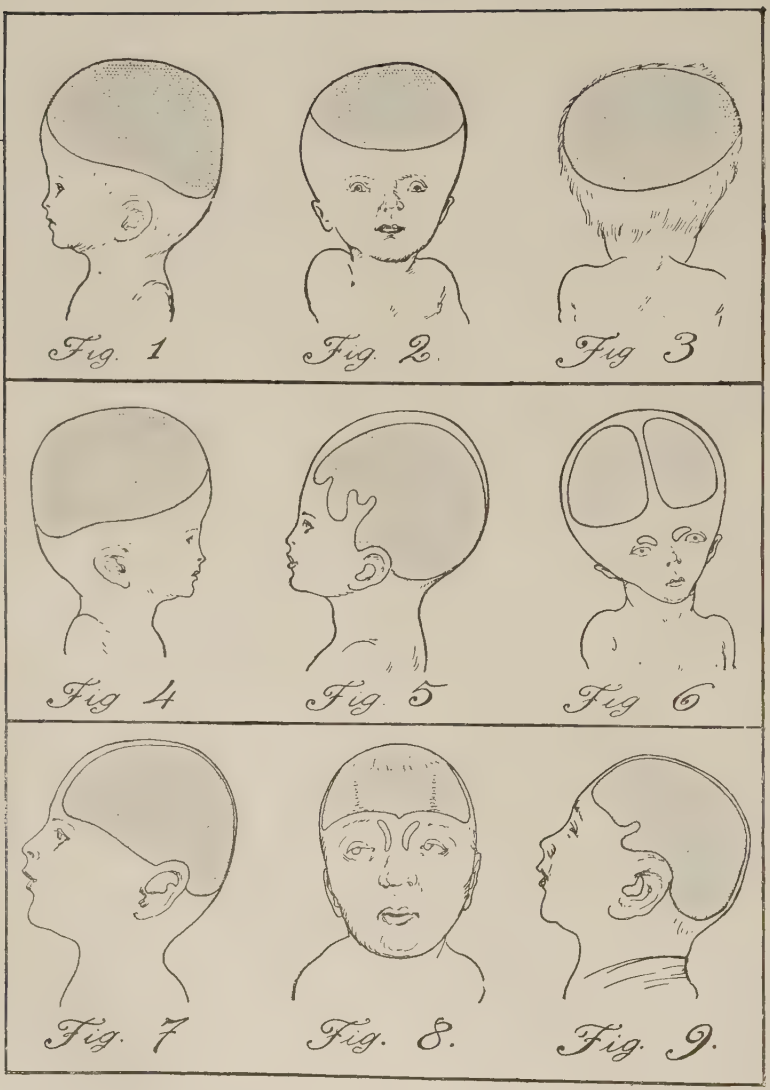

Fig. 1

Fig. 2.

Fig 3

Fig 4

Fig. 5

Fig 6

Fig. 7

Fig. 8.

Fig. 9.

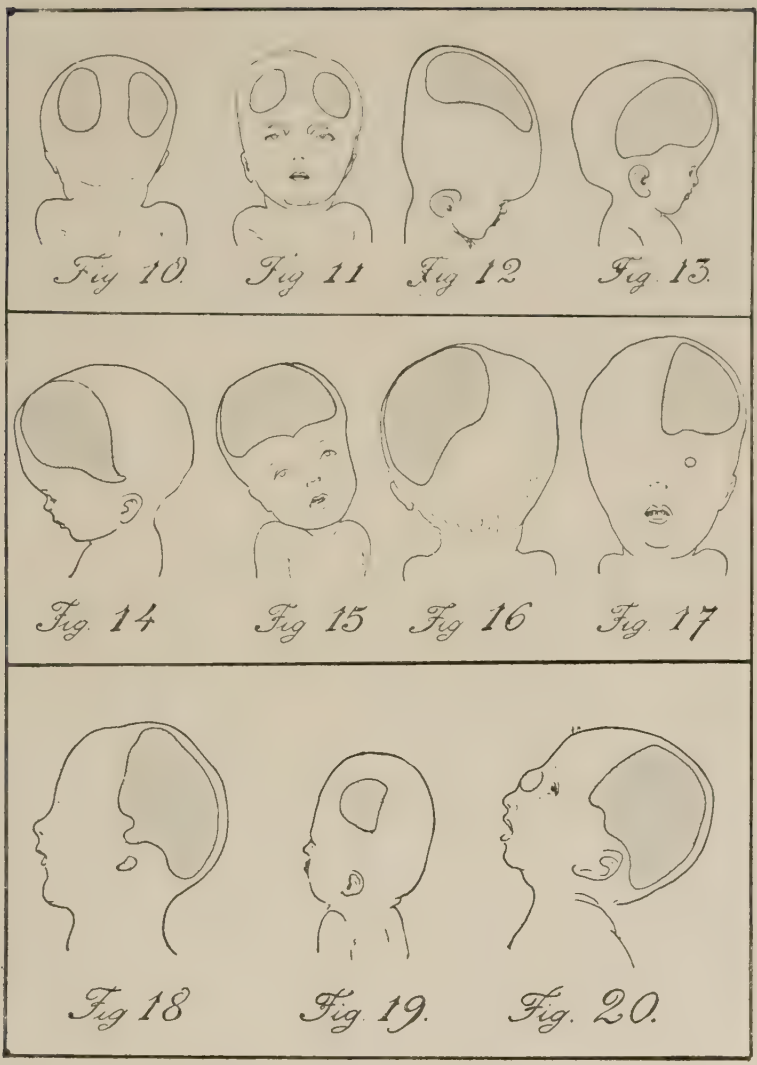
Fig 10.
Fig 11
Fig 12
Fig 13.
Fig 14
Fig 15
Fig 16
Fig 17
Fig 18
Fig 19.
Fig 20.

CHAPITRE QUATRIÈME

CONDITIONS GÉNÉRALES DE LA TRANSPARENCE CRANIENNE

Avant d'entreprendre l'étude des conditions générales de la transparence crânienne il nous paraît utile de faire les deux remarques essentielles suivantes :

1° Normalement le crane est absolument opaque, et ne présente aucune transparence quelle que soit la puissance de la source lumineuse employée.

2° Toute transparence aussi légère, aussi localisée soit-elle, implique un état anormal de la substance cérébrale et relève d'une affection de l'encéphale, telle que hydrocéphalie ou anencéphalie ou encore porencéphalie (1).

Il est évident que la transparence crânienne ne peut

(1) Nous ne citons cette dernière affection cérébrale qu'à titre de simple hypothèse, n'ayant pas eu l'occasion de la vérifier cliniquement, il ne nous semble cependant pas impossible de trouver de la transparence crânienne au cours d'une grande porencéphalie bilatérale et symétrique.

s'observer que chez l'enfant. Il faut en effet que l'épaisseur transparente aux rayons lumineux ne dépasse pas une certaine limite. Quelle est cette limite, c'est ce que nous avons cherché à déterminer par de nombreuses recherches cliniques et cadavériques.

1° Recherches cliniques. — De nos recherches sur le vivant nous pouvons tirer les conclusions suivantes :

Normalement chez l'enfant, même tout de suite après la naissance, même chez les enfants débiles et rachitiques, le crâne est absolument opaque et ne se laisse traverser par aucun rayon lumineux, quelle qu'en soit l'intensité.

C'est ainsi que sur 125 nourrissons de 5 jours et plus, et des petits enfants de 1 à 2 ans examinés, n'ayant aucune affection cérébrale, aucun ne présentait de la transparence crânienne.

D'autre part, toutes les fois que l'on a constaté ce phénomène, l'enfant présentait une affection cérébrale, hydrocéphalie ou anencéphalie et, dans ces cas, l'intensité de la transparence était en raison inverse de la somme totale des épaisseurs de paroi traversée par le rayon lumineux. Constatations qu'il nous a été donné de confirmer par l'examen nécropsique. A l'autopsie nous avons trouvé à la mensuration que le crâne le plus transparent présentait une épaisseur totale de 8 millimètres (peau, 1 mm. 5 ; os, 1 mm. 5; membranes cérébrales, 1 mm. à 1 mm. 5).

Par contre, lors d'une transparence légère, chez un enfant hydrocéphale, nos mensurations ont donné les chiffres suivants : peau, 1 mm. 5; os, 1 millimètre ; mem-

branes cérébrales, 1 millimètre; substance cérébrale, 6 millimètres. Soit au total 19 millimètres comme épaisseur totale devant être traversée par le rayon lumineux.

2° Recherches cadavériques. — Alors que le nombre des cas cliniques qu'il nous a été donné d'observer jusqu'à présent est forcément restreint, il n'en est pas de même de nos expériences sur le cadavre, qui ont porté sur un grand nombre de crânes de nourrissons et d'enfants normaux et qui nous ont permis de déterminer les limites extrêmes des épaisseurs des différentes parois du crâne prises ensemble ou séparément qui permettent le passage du rayon lumineux.

Pour faire ces expériences nous avons procédé de la manière suivante : Après avoir placé le cadavre sur le dos, un billot sous la tête, nous avons incisé sur la ligne médiane, le long de la suture sagittale depuis la racine du nez jusqu'à la protubérance occipitale externe, la peau et le tissu cellulaire sous-cutané. Les deux bords cutanés sont décollés et rabattus le plus loin possible jusqu'à la racine du pavillon de l'oreille. Dans un deuxième temps il s'agit d'ouvrir le crâne, ici le procédé est variable suivant qu'il s'agit d'un nourrisson ou d'un enfant.

Chez le nourrisson, chez lequel le crâne est mou et la grande fontanelle encore membraneuse, une simple boutonnière faite au bistouri sur la grande fontanelle permet d'y introduire une des branches des ciseaux, on coupe ainsi le crâne de la racine du nez à la protubérance occipitale.

Chez l'enfant, les os du crâne plus ou moins ossifiés

suivant l'âge, rendent cette manœuvre difficile, souvent même impossible. Il faut dans ces cas, pour ouvrir le crâne et en vider le contenu, scier l'os d'avant en arrière à 10 ou 15 millimètres de chaque côté de la suture sagittale ; la lamelle osseuse large de 20 à 30 millimètres ainsi isolée de chaque côté, est ensuite libérée et enlevée à l'aide de quelques coups de ciseaux au niveau de la protubérance occipitale externe et de la racine du nez.

Cette manœuvre exécutée, il ne reste plus qu'à vider le contenu crânien ; on incise de part et d'autre du sinus longitudinal supérieur la dure-mère, on écarte les deux hémisphères, on enlève la grande faux du cerveau. Il ne reste plus qu'à introduire deux doigts dans l'ouververture ainsi faite et à vider au fur et à mesure le contenu cérébral.

Telles sont les différentes préparations qui nous ont permis d'étudier expérimentalement la transparence crânienne. De ces expériences on peut tirer les conclusions suivantes :

1° Un crâne n'ayant subi aucune préparation, examiné dans la chambre noire, est absolument opaque.

2° Après incision cutanée et décollement de la peau aussi loin que possible, ce même crâne ne se laisse pas davantage traverser par les rayons lumineux.

3° Ce crâne vidé de son contenu cérébral, et comme précédemment examiné dans la chambre noire, est par contre toujours transparent, que le crâne soit ou non recouvert par les téguments.

On peut déduire de cette dernière constatation que ce n'est pas la peau ni les os qui s'opposent dans un crâne

à la transparence, mais uniquement la substance cérébrale qui arrête à l'état normal les rayons lumineux.

Il nous reste dès lors à déterminer l'épaisseur de la couche nerveuse qui est capable d'arrêter les rayons lumineux.

Pour déterminer le seuil de cette transparence nous avons procédé de deux manières différentes. Nous avons examiné d'une part des coupes de plus en plus épaisses de substance cérébrale, fraîche ou durcie au formol, et nous avons trouvé qu'une épaisseur de 14 millimètres arrête absolument tout rayon lumineux.

D'autre part, nous plaçant dans des conditions se rapprochant davantage du crâne d'un enfant vivant, nous avons imaginé l'expérience suivante :

Dans un crâne vidé de son contenu nous avons placé une vessie de porc distendue d'eau, représentant le liquide crânien. La transparence de ce crâne était complète et très étendue.

Puis nous avons intercalé, d'un seul côté d'abord, puis des deux côtés symétriques, entre la vessie et la paroi osseuse, des lamelles de plus en plus épaisses de substance cérébrale, durcie au formol. Nous constatâmes que la transparence existait, toutes les fois que l'épaisseur de la couche nerveuse ne dépassait pas 11 à 12 millimètres, soit 5 mm. 1/2 à 6 millimètres pour chaque coupe, dans les cas où l'on disposait deux couches symétriques de substance cérébrale.

La différence de 2 à 3 millimètres entre cette dernière constatation, et celle obtenue par l'examen des coupes séparées de substance cérébrale, nous semble

due au fait que, dans notre seconde expérience (qui se rapproche beaucoup de l'état normal), le rayon lumineux devait traverser, en plus de la substance cérébrale, les parois osseuses qui présentaient au total 3 à 4 millimètres.

4° Dans tous ces cas nous avons pu constater que le liquide, céphalo-rachidien sur le vivant, représenté par l'eau pure dans nos expériences n'avait aucune influence sur la transparence.

A ces chiffres il faut encore ajouter 1 mm. 1/2; à 2 millimètres, représentant l'épaisseur de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané, pour avoir l'ensemble des éléments constituant l'épaisseur que les rayons lumineux doivent traverser chez un enfant atteint d'hydrocéphalie congénitale interne, ou d'anencéphalie. Pour que le phénomène de la transparence crânienne puisse se constater, il faut donc que la substance cérébrale ne dépasse pas 11 millimètres au maximum, soit 5 millimètres à 5 mm. 1/2 de chaque côté.

Au cours de l'anencéphalie ces conditions se réalisent en effet parfaitement, et l'on comprend que dans ces cas la transparence existe toujours et qu'elle soit même très étendue et très intense. Au cours de l'hydrocéphalie ces conditions *peuvent se réaliser*, lorsqu'une distension considérable des ventricules entraîne un amincissement suffisant de l'écorce cérébrale pour permettre au rayon lumineux de traverser le crâne de part en part. Et en effet il n'est pas rare de retrouver à l'autopsie d'un enfant mort d'hydrocéphalie congénitale interne, ayant présenté une dilatation ventriculaire intense, une écorce

cérébrale réduite à 4 ou 3 millimètres voire à 2 millimètres.

Pour conclure, les conditions essentielles d'une transparence sont, d'une part l'âge, enfant de moins de 4 ans, d'autre part réduction considérable de la substance cérébrale, qui ne doit pas dépasser une dizaine de millimètres d'épaisseur.

Contrairement à Bokay, qui d'après ses expériences sur des crânes d'enfant conclut que les crânes ne sont transparents que jusqu'à l'âge de 3 ou 4 ans, c'est-à-dire jusqu'à l'âge où l'épaisseur de la paroi osseuse ne dépasse par 3 millimètres à 3 mm. 5, d'après nos propres expériences nous pensons que ce n'est pas l'os en lui-même qui s'oppose à la transparence mais bien l'épaisseur de la substance cérébrale. En effet, dans une autre série d'expériences, nous avons pu constater que les crânes sont transparents même chez l'adulte. Ce qui fait que l'on n'observe plus de transparence à partir de 3 ou 4 ans, ce n'est pas que l'os trop épais s'opposerait à ce phénomène, mais bien le fait qu'il est très rare de rencontrer en clinique des enfants âgés de plus de 4 ans, réunissant toutes les conditions nécessaires de la transparence, c'est-à-dire dilatation extrême des ventricules ayant réduit la couche cérébrale à moins de 6 millimètres d'épaisseur de chaque côté. C'est là en effet une lésion grave et incompatible avec une survie prolongée.

En dehors de ce point, nos expériences quoique différentes dans la manière de procéder, nous ont conduit aux mêmes conclusions que Bokay.

Bokay essaya de plus, de préciser le siège de la lésion cérébrale, au cours des transparences partielles, hémitransparence et transparences localisées. Voici sa manière de procéder, ainsi que les conclusions auxquelles il arriva.

Il fit construire, à cet effet, un ovoïde crâniforme en cellulose. Il y mit du mastic qui devait représenter la substance cérébrale opaque, et remplit le reste d'eau. Il examina ensuite au point de vue de la transparence, dans une chambre noire, l'ovoïde ainsi préparé, en promenant successivement une lampe de 32 bougies sur chacune de ses faces. Il marqua les zones transparentes ainsi que le degré de cette transparence. Il résulte de ses expériences les conclusions suivantes :

L'image est plus obscure lorsque le milieu opaque est loin de la source lumineuse et au contraire plus claire lorsqu'il est plus près.

Donc si par un transéclairage latéral droit par exemple, on constate une transparence gauche, et si par le transéclairage latéral gauche le côté droit reste opaque on peut conclure que c'est du côté gauche que se trouve la lésion encéphalique, ou bien que c'est à gauche que l'hémisphère cérébral est particulièrement aminci par la dilatation ventriculaire.

CHAPITRE CINQUIÈME

ÉTUDE CLINIQUE DES AFFECTIONS DANS LESQUELLES ON OBSERVE LA TRANSPARENCE CRANIENNE

D'après les conclusions de nos recherches expérimentales il s'ensuit que, pour constater le phénomène de la transparence crânienne, il faut se trouver en présence d'un enfant jeune, de moins de 3 à 4 ans; il faut surtout que l'épaisseur de la substance cérébrale, anormalement développée, ou par suite d'une grande distension ventriculaire, présente au maximum de 10 à 11 millimètres.

Ces conditions se trouvent réalisées en clinique dans deux affections :

1° Dans l'anencéphalie qui, d'après nous, est le cas typique, puisque dans cette affection les hémisphères étant absents, le rayon lumineux doit traverser uniquement les parois crâniennes (peau et tissu sous-cutané,

os, dure-mère) qui comme nous le savons ne sont pas capables de l'arrêter. C'est en effet dans l'anencéphalie que l'on observe les transparences les plus étendues et les plus intenses.

2° Dans l'hydrocéphalie, on l'observe presque toujours dans la forme macrocéphalique, et souvent dans la forme microcéphalique, lorsqu'une forte distension ventriculaire a considérablement aminci l'écorce cérébrale.

Avant d'étudier les transparences qui se rapportent à l'une et l'autre de ces deux affections, il nous semble utile d'esquisser en quelques lignes ces différentes affections. Nous y trouverons résumés les différents caractères cliniques qui, joints aux phénomènes de la transparence crânienne, nous permettront de poser un diagnostic précis.

I. — Anencéphalie.

L'anencéphalie peut être *partielle ou totale.* Dans un cas comme dans l'autre elle est provoquée par une anomalie de développement des vésicules cérébrales primitives.

La pathogénie de cette affection est encore obscure et si dans un certain nombre de cas on a invoqué une malformation congénitale, que celle-ci soit due à un reploiement anormal de l'ectoderme, à des influences mécaniques d'origine utérine ou enfin à des brides amniotiques, dans d'autres cas, et c'est ce qui nous paraît de beaucoup la pathogénie la plus vraisemblable,

il s'agit d'une méningite fœtale séreuse ou plutôt d'une méningo-encéphalite fœtale, ayant frappé l'encéphale à un stade peu avancé de son développement. Nous voyons donc que la pathogénie de l'anencéphalie se rapproche beaucoup de celle de l'hydrocéphalie congénitale interne.

Et ce n'est pas là uniquement un rapprochement pathogénique ; cliniquement, en effet, la barrière qui les sépare est assez souvent artificielle, car si l'hydrocéphalie peut exister sans anencéphalie, le cerveau ayant son développement normal, l'anencéphalie n'existe jamais seule, mais elle s'accompagne toujours d'hydrocéphalie soit ou non *cliniquement appréciable*. Si cliniquement l'hydrocéphalie est appréciable, le type de l'anencéphalie hydrocéphalique se trouve alors réalisé.

Au point de vue anatomo-pathologique, l'aspect du cerveau anencéphale est des plus variables suivant que le développement du cerveau a été plus ou moins avancé.

Dans certains cas la masse totale des hémisphères peut manquer totalement.

Dans l'observation II, Chatelin avait constaté la destruction complète du manteau cérébral, pour tout le lobe frontal, la région motrice, le lobe pariétal, les circonvolutions externes du lobe temporal et occipital, dans toutes ces régions la substance nerveuse était remplacée par une fine membrane transparente et vasculaire soulevée par le liquide céphalo-rachidien.

Il persistait seulement une lame de substance nerveuse de quelques millimètres d'épaisseur, répondant

aux circonvolutions temporales et occipitales inférieures à la pointe du lobe occipital. Les ganglions gris centraux, le cervelet et la moelle, à l'examen macroscopique, paraissent normalement développés, sauf bien entendu la voie motrice qui relie le cerveau à la moelle (faisceau pyramidal) qui manque toujours.

Cliniquement, il s'agit de nourrissons très jeunes, de 1 mois à 6 et 7 mois.

Il est fréquent de rencontrer dans les antécédents la spécificité des parents. Dans certains cas elle revêt une allure familiale.

Le premier symptôme en date, celui qui attire l'attention des parents et les amènent consulter, c'est une rigidité spasmodique de l'enfant.

Cette rigidité peut se limiter aux quatre membres, elle peut atteindre le tronc, imprimant à celui-ci une attitude en opisthotonos; quoi qu'il en soit, cette rigidité est un phénomène précoce et il est apparent dès la naissance.

L'aspet hydrocéphalique de l'enfant est un phénomène inconstant. Lorsque l'hydrocéphalie est apparente, l'enfant présente en outre tous les symptômes classiques d'une hydrocéphalie congénitale modérée.

Dans l'observation n° I l'enfant avait 42 centimètres de tour de tête (alors qu'à cet âge, 3 mois, le tour de tête est normalement de 41 centimètres).

A 6 mois le même malade mesurait 43 cm. 5 de tour tête (normal à cet âge, 45 cm. 7), l'hydrocéphalie, modérée au début, n'avait donc pas progressé d'une façon notable.

Dans l'observation n° II, l'hydrocéphalie était encore

moins apparente, puisque à 6 mois l'enfant présentait un tour de tête de 43 centimètres à peine.

La tête ne présente d'ailleurs aucune malformation osseuse appréciable.

C'est également à la simple inspection, que l'on constate que la respiration est irrégulière et affecte très fréquemment le type de la respiration régulièrement irrégulière de Cheyne-Stokes.

Le pouls est accéléré, alors que généralement la température est abaissée.

On a signalé des crises épileptiques et des mouvements épileptiformes, malgré l'absence complète de la voie pyramidale.

Dans le cas de Heubner, le petit malade présentait du tremblement spontané et des mouvements ataxiques par saccades.

Les réflexes tendineux sont exagérés. Il en est de même des réflexes cutanés.

A des excitations cutanées violentes, répondent des mouvements de défense et beaucoup plus rarement des cris, cri hydrocéphalique.

Le réflexe cutané plantaire de Babinski se fait en extension, sauf toutefois dans le cas de Heubner, où il était absent.

Les mouvements de succion et de déglutition sont normaux.

Il existe le plus souvent des troubles graves de la vision. A l'ophtalmoscope on constate une atrophie complète de la papille, les réactions iriennes à la lumière sont cependant conservées.

Dans le cas classique de Heubner, dans lequel les tubercules quadrijumeaux, le chiasma et une partie des centres visuels étaient bien développés, l'enfant tressaillait à la suite d'une excitation lumineuse intense et brusque.

Pas plus que les réactions visuelles, les réactions auditives et gustatives n'existent d'une façon générale chez les anencéphaliques.

Sternberg note toutefois un changement d'expression dans la physionomie du petit malade, suivant qu'il appliquait sur la langue une substance douce ou une substance amère, et Allessandrini croit avoir remarqué que son anencéphale tournait la tête du côté où l'on faisait un bruit.

Quoi qu'il en soit le pronostic de l'anencéphalie est des plus graves. L'évolution vers la mort est fatale, elle survient le plus souvent quelques jours après la naissance, parfois au bout de 1 à 3 mois, quelquefois enfin la mort ne survient qu'au bout de 6 à 8 mois après la naissance.

Tel est le tableau clinique de l'anencéphalie typique. Mais il est des cas où la lésion cérébrale demeure absolument silencieuse, où rien ne vient la révéler cliniquement : aucune déformation du crâne; aucun trouble du système nerveux. C'est ainsi que dans l'observation III l'enfant présentait pendant un mois l'aspect d'un nourrisson absolument normal, seul l'examen systématique de la transparence décela l'anencéphalie, que l'évolution clinique ultérieure et l'autopsie confirmèrent entièrement.

Dans un autre cas la lésion ne fut découverte qu'à l'autopsie d'un nourrisson mort de méningite (Enfants-Assistés, service du docteur Variot, observation citée par le docteur Chatelin). Pendant la vie, l'enfant n'avait jamais présenté ni contractures spasmodiques, ni convulsions, ni augmentation de volume du crâne.

II. — Hydrocéphalie.

Mieux connue et bien décrite dans les ouvrages classiques, l'hydrocéphalie nous arrêtera moins longtemps que l'anencéphalie. Nous rappellerons cependant les caractères cliniques essentiels de l'hydrocéphalie congénitale interne.

L'hydrocéphalie est caractérisée par la présence, à l'intérieur du crâne, d'un liquide qui par, sa pression, tend à produire la dilatation de la cavité crânienne et des ventricules latéraux.

La dilatation crânienne n'est cependant pas un élément clinique indispensable, il existe en effet de nombreux cas d'hydrocéphalie avec un crâne de volume normal ou même avec une petite tête; ce sont là les formes microcéphaliques de l'hydrocéphalie, qui par contre s'accompagnent toujours d'une distension ventriculaire plus ou moins intense.

L'étiologie de l'hydrocéphalie est encore assez mal connue. L'alcoolisme, l'hérédité spécifique des traumatismes de l'utérus gravide ont pu être trouvés à l'origine de cette affection.

Ces trois causes associées ou non agissent, d'après les travaux modernes, sur les organes sécréteurs du liquide céphalo-rachidien, provoquant un processus inflammatoire ou toxi-infectieux d'artérite, de phlébite, de thrombose, de méningite, de méningo-encéphalite surtout.

Il s'agit le plus souvent d'un processus inflammatoire congénital ou acquis, relevant d'une infection telle que : la grippe, la fièvre typhoïde, la pneumonie, la tuberculose et par-dessus tout *l'infection hérédo-syphilitique*, qui tient la première place. En effet, un grand nombre d'hydrocéphalies sont sinon guéries du moins considérablement améliorées par le traitement spécifique.

Cliniquement, dans la *forme de l'hydrocéphalie macrocéphalique*, dès la naissance, le volume exagéré du crâne attire l'attention.

Cependant au début, même dans cette forme, ce symptôme peut manquer, et ce n'est qu'ultérieurement que l'hydrocéphalie est révélée, par un accroissement rapide du crâne. Dans ces cas ce sont les symptômes nerveux, attaques convulsives, spasmodicité des extrémités des membres, qui marquent le début de l'affection.

Quoi qu'il en soit, à la période d'état, ce qui frappe avant tout c'est la macrocéphalie. Celle-ci est plus ou moins développée, la tête est plus ou moins déformée, suivant l'abondance du liquide céphalo-rachidien, suivant l'âge auquel s'est développée l'infection crânienne, et suivant la rapidité de l'évolution de l'hydrocéphalie.

Le crâne volumineux contraste avec l'aspect de la

face qui paraît atrophiée et l'aspect chétif du tronc. La circonférence crânienne peut atteindre 50 centimètres à la naissance et peut atteindre plus tard 70 et même 100 centimètres.

La peau du crâne est mince, le tissu cellulaire très peu abondant, les veines sous-cutanées très apparentes dessinent un réseau bleuâtre sous la peau. Les cheveux clairsemés et grêles, le front bombé, large, saillant, sa hauteur est exagérée. Il surplombe la face, qui paraît atrophiée. Les arcades sourcilières sont déprimées, les yeux enfoncés dans les orbites. L'occiput proémine en arrière, les pariétaux sont déjetés latéralement, si bien que l'aspect du petit malade est caractéristique.

A la palpation on constate l'élasticité et la mollesse des os du crâne, que l'on peut déprimer et mobiliser au niveau des sutures. Celles-ci sont larges, béantes, molles, membraneuses, saillantes, et parfois pulsatiles ; à leur niveau on peut percevoir la fluctuation.

Les fontanelles, élargies et membraneuses, communiquent souvent l'une avec l'autre ; elles persistent pendant longtemps, même après la suture des os du crâne. Un stéthoscope appliqué au niveau des fontanelles et des sutures fait percevoir un souffle, nullement caractéristique à cette affection.

Dans la forme *microcéphalique de l'hydrocéphalie* congénitale interne, la tête présente le plus souvent un volume normal, parfois à peine exagéré, d'autres fois enfin, au-dessous de la normale. Le faciès hydrocéphalique manque. Les sutures sont fermées ; la grande fontanelle, de volume normal, peut même s'ossifier. Cette

forme d'hydrocéphalie est alors uniquement révélée par les symptômes nerveux.

Les symptômes nerveux, qu'il s'agisse d'hydrocéphalie macrocéphalique ou microcéphalique, sont d'ordre *spasmodique*, *paralytique* et *psychique*.

Ces symptômes nerveux ont une grande importance, surtout lorsqu'ils marquent le début d'une hydrocéphalie ou lorsqu'ils sont les seuls symptômes de l'affection.

Les convulsions peuvent être partielles, mais le plus souvent elles sont généralisées. Tantôt externes, donc visibles, tantôt internes au contraire, elles intéressent alors les muscles de la déglutition et de la respiration.

Les crises sont plus ou moins répétées et évoluent suivant trois types : tonique, clonique ou tétanique. Quelquefois même le type jacksonien est réalisé. Des crises survenues par séries marquent en général une aggravation de la maladie, et c'est là une indication de l'intervention chirurgicale, qui sera suivant les cas soit une ponction des ventricules latéraux, soit une ponction du corps calleux, suivant le procédé de von Bramann et Auton.

Les paralysies sont presque toujours spasmodiques. Les contractures, partielles ou généralisées, sont très fréquentes, on peut observer des mouvements choréiques ou athétosiques, on peut observer tous les types de diplégie infantile, rigidité généralisée, paraplégies spastiques à type de syndrome de Little. Dans certains cas il y a une véritable tendance à l'opisthotonos.

Les réflexes sont exagérés, il existe de la trépidation

épileptoïde, du Kernig ; le réflexe cutané-plantaire de Babinski est positif.

A côté des phénomènes spasmodiques, on peut observer plus rarement des phénomènes de paralysies flasques, pouvant atteindre tous les muscles ; la marche devient alors de plus en plus difficile, voire impossible.

On constate souvent des troubles parfois graves de la vision : diminution de l'acuité visuelle, pouvant aller jusqu'à la cécité, avec atrophie du nerf optique, et stase papillaire que l'on constatera à l'ophtalmoscope.

La musculature de l'œil peut être frappée, on note alors du strabisme, du nystagmus, du myosis ou de la mydriase.

Le syndrome intellectuel est très variable, et plus ou moins intense suivant les cas. Il peut aller depuis l'arriération mentale légère, jusqu'à l'idiotie complète. Le degré de la déchéance intellectuelle dépend, non pas tant du degré de la macrocéphalie que du degré des lésions cérébrales sous-jacentes, comme l'a bien montré Bourneville. Il n'est cependant pas impossible de constater au cours de l'hydrocéphalie une intelligence normale, voire supérieure : cas classiques du savant Helmholz, du pianiste Rubinstein, etc.

L'évolution est très variable. Dans certains cas l'affection reste stationnaire après la naissance, et la survie peut être très longue.

D'autres fois l'évolution est rapidement progressive vers la mort. Dans d'autres cas encore, l'évolution est lentement progressive et la mort ne survient qu'au bout de quelques années.

Enfin il est une forme à évolution chronique qui présente de temps à autre des poussées aiguës, qui peuvent aboutir après un temps plus ou moins long à la mort.

A côté de ces deux affections, anencéphalie et hydrocéphalie, qui présentent la transparence crânienne, il en est une beaucoup plus rare, la *porencéphalie,* qui, par ses lésions anatomiques, se rapproche beaucoup, dans certains cas, des conditions physiques favorables à la transparence crânienne.

C'est à ce titre seulement, car jusqu'à l'heure actuelle il ne nous a pas été donné d'observer aucun fait clinique de ce genre, que nous rappellerons ici rapidement les caractères cliniques de la porencéphalie.

III. — Porencéphalie.

Le nom de porencéphalie désigne la présence de cavités (pores) s'ouvrant comme des cratères à la surface des hémisphères.

On peut l'observer à la suite d'une encéphalopathie fœtale, soit au moment de la naissance, soit plus tard. On comprend que plus la lésion est étendue et profonde, mieux les conditions physiques favorables à une transparence crânienne seront réalisées.

De plus il est évident que, lorsque la lésion est bilatérale et symétrique, la masse encéphalique présente alors une épaisseur de substance cérébrale extrêmement réduite. D'ailleurs la bilatéralité de la lésion porencéphalique est presque la règle. Elle intéresse le plus

souvent les circonvolutions frontales et pariétales, troisième frontale, pariétale inférieure et première temporale. C'est donc dans les régions pariéto-temporales correspondantes, qu'il faudra chercher la transparence sur le crâne.

La présence du signe de la transparence crânienne dans la porencéphalie serait donc des plus intéressantes, et permettrait de poser le diagnostic délicat de la porencéphalie, chez un petit malade présentant une quadraplégie avec contracture, des mouvements athétosiques, une atrophie secondaire peu marquée, sans épilepsie ni troubles psychiques très accusés.

Nous avons songé aussi que la transparence crânienne pourrait rendre certains services : dans le diagnostic étiologique et la localisation des tumeurs qui peuvent être le point de départ d'une hydrocéphalie (tumeur de la base, tumeur du cervelet); dans certaines affections cérébrales enfin, s'accompagnant d'une raréfaction localisée du tissu encéphalique, telle que kyste, abcès du cerveau, ayant considérablement réduit la masse encéphalique.

Mais nous nous empressons d'ajouter que ce n'est là qu'une simple hypothèse.

Diagnostic clinique de l'Anencéphalie et de l'Hydrocéphalie.

Le diagnostic positif de ces affections se présente en clinique dans deux conditions bien différentes :

1° Ou bien le diagnostic est facile : C'est lorsque

l'hydrocéphalie ou l'anencéphalie hydrocéphalique s'accompagne d'un volume exagéré de la tête. Le faciès est alors caractéristique, et la macrocéphalie est facile à distinguer de la macrocéphalie rachitique, dont le volume dépasse peu la normale, et en tout cas son développement n'est pas uniforme comme celui de l'hydrocéphalie. La tête présente des bosses saillantes, dues à un épaississement localisé des os du crâne, que l'on peut sentir facilement à la palpation.

Plus difficile est le diagnostic avec la macrocéphalie de l'hypertrophie du cerveau, affection rare, mais dans cette dernière les symptômes cérébraux sont précoces et des plus marqués.

D'ailleurs ici le crâne ne présente pas le développement uniforme de l'hydrocéphalie, et l'on n'observe pas le faciès typique de l'hydrocéphalie.

D'autre part la transparence crânienne est extrêmement nette dans l'anencéphalie et l'hydrocéphalie macrocéphalique et le diagnostic en est facilité.

Il s'agit toujours d'une transparence intense et totale, siégeant sur toute la circonférence crânienne.

2° Ou bien le diagnostic est difficile, souvent même impossible, dans les formes de l'anencéphalie sans hydrocéphalie apparente, et dans les formes de l'hydrocéphalie microcéphalique.

Dans ces cas ce sont les troubles cérébraux, surtout les contractures des extrémités, à formes hémiplégiques ou plus souvent quadraplégique qui prédominent.

Ce sont là en effet des caractères cliniques communs à toutes les encéphalopathies chroniques.

Et la confusion est possible et même très fréquente entre l'anencéphalie et la sclérose cérébrale infantile, la maladie de Little, les hémiathétoses, les hémiplégies infantiles.

De même l'hydrocéphalie microcéphalique peut facilement être prise pour une méningite séreuse, pour une méningite tuberculeuse, si polymorphe dans ses manifestations cliniques au cours de la première enfance.

Mais dans cette forme de l'hydrocéphalie, ce sont surtout les phénomènes d'une compression cérébrale qui prédominent, et à la ponction lombaire en particulier, on constate l'hypertension extrême du liquide céphalo-rachidien qui sort en grand jet. Ce liquide céphalo-rachidien contient peu ou pas d'éléments cytologiques, il est pauvre en albumine, très riche en chlorures.

Quoi qu'il en soit, l'erreur de diagnostic de ces deux affections est fréquente, et c'est précisément dans ces cas, croyons-nous, que la recherche de la transparence crânienne peut nous rendre de grands services.

En effet, alors que l'opacité est complète et absolue dans les autres affections, au contraire dans l'anencéphalie la transparence est la règle, et elle est très fréquente dans l'hydrocéphalie microcéphalique avec grande distension ventriculaire.

Dans l'anencéphalie il s'agit d'une transparence toujours très intense et très étendue. Dans l'hydrocéphalie microcéphalique il s'agit rarement d'une transparence totale, mais le plus souvent la transparence

est partielle : hémitransparence ou transparence localisée.

Nous n'insisterons pas ici plus longtemps sur les caractères particuliers de la transparence, dans ces deux affections. Nous les verrons en détail dans les observations, que nous avons réunies dans le chapitre suivant.